

FALLOT' SCHE TETRALOGIE

**Vergleich der prä- und intraoperativen Befunde
und Sektionsergebnisse von 50 Verstorbenen
mit Fallot'scher Tetralogie unter besonderer
Berücksichtigung der angiokardiographischen
Befunde**

Eberhard Wiebringhaus

1973



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554604_0042

Aus der Kinderklinik der Universität München

Dir.: Prof. Dr. K. Betke

FALLOT'SCHE TETRALOGIE

=====

Vergleich der prä- und intraoperativen Befunde und
Sektionsergebnisse von 50 Verstorbenen mit Fallot'scher
Tetralogie unter besonderer Berücksichtigung
der angiokardiographischen Befunde



INAUGURAL - DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät der
Ludwig - Maximilians - Universität
zu München

vorgelegt von
Eberhard Wiebringhaus
aus Holtwick

München 1973



Mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät München

Berichterstatter:	Prof. Dr. K. Bühlmeyer
Mitberichterstatter:	Prof. Dr. K. Betke
Dekan:	Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 11.12.1973

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. EINLEITUNG	1
II. EMBRYOLOGIE	4
III. ANATOMIE	7
1. Pulmonalstenose	7
2. Ventrikelseptumdefekt	9
3. Dextroposition der Aorta	10
4. "Double outlet right ventricle"	10
5. Ventrikel	11
6. Aorta - pulmonale Kollateralen	12
7. Lungengefäßsystem	13
8. zusätzliche Anomalien	13
IV. HÄMODYNAMIK und KLINIK	16
V. SPEZIELLE DIAGNOSTIK	19
1. Herzkatheter	19
2. Angiokardiographie	19
VI. METHODIK und KRANKENGUT	26
VII. STATISTISCHE ERGEBNISSE	28
1. Patientengut	28
2. Todesursachen	31
VIII. ANGIOKARDIOGRAPHIE - AUSWERTUNG	35
1. Angiokardiographie-Qualität	35
2. Zeitintervall zwischen Anfertigung des Films und der Operation	35

VIII. 3. Diskrepanz zwischen den intra-	
operativen und angiokardio-	
graphischen Befunden	36
A ohne mittelbaren Zusammenhang	
mit dem tödlichen Ausgang	37
a) Pulmonalklappenstenose	37
b) Pulmonalisstamm	39
c) Infundibulumstenose	39
B mit mittelbarem Zusammenhang	
mit dem tödlichen Ausgang	41
a) Pulmonalisstamm	41
b) Crista supraventricularis	42
c) Bifurkation der Pulmonalis	43
d) Pseudotrunkus	43
e) multiple VSD - Defekte	44
f) Aortenstenose	45
g) kleiner linker Ventrikel	45
h) "double outlet right ventricle"	45
i) Aplasie R. circumflexus	
Coronariae dextrae	47
IX. DISKUSSION	48
1. Bildqualität und Detaildar-	
stellung	48
2. Zeitintervall zwischen Anfertigung	
der Angiokardiographie und	
Operation	49

	Seite
IX. 3. Diskrepanz zwischen den Befunden	49
a) Ausflußtrakt des rechten Ventrikels und Pulmonalis	51
b) kleiner linker Ventrikel	52
4. "double outlet right ventricle"	53
5. Einfluß von ungünstiger Anatomie, Blutgerinnungsstörung und Infektion auf den Operations- erfolg	55
X. ZUSAMMENFASSUNG	57
LITERATURVERZEICHNIS	I - V

I. EINLEITUNG

=====

Die Fallot'sche Tetralogie ist mit 12 - 15 % aller angeborenen Herzfehler zugleich die häufigste cyanotische Herzmißbildung.

Die pathologisch - anatomischen Grundveränderungen bestehen in einem hochsitzenden, im membranösen Septumteil gelegenen Ventrikelseptumdefekt (VSD), einer Pulmonalstenose verschiedener Lokalisation, einer über dem VSD mehr oder weniger reitenden Aorta (Dextroposition der Aorta), sowie einer kompensatorischen Hypertrophie des rechten Ventrikels.

Nils STENSON beschrieb erstmals 1672 die Anatomie. Aber erst 1888 fügte Etienne FALLOT die bekannten anatomischen Details und die klinischen Befunde zu einem charakteristischen Krankheitsbild zusammen. Vor allem zeigte er die differentialdiagnostischen Kriterien der Tetralogie gegenüber der Trilogie und anderen cyanotischen Herzfehlern auf.

Erstmals 1945 konnte durch die Zusammenarbeit der Pädiatrin Helen TAUSSIG mit dem Chirurgen Alfred BLALOCK den mit einer Tetralogie Geborenen durch eine Operation geholfen werden. Unter der Vorstellung, daß eine bessere Lungendurchblutung zu einer höheren Sauerstoffsättigung des arteriell - venös gemischten Aortenblutes führen muß, wurde eine End-zu Seit-

Anastomose zwischen der linken A. Subclavia und einem Hauptast der A. Pulmonalis angelegt, die den Namen BLALOCK - TAUSSIG - Anastomose trägt. Die Operation ist heute noch die häufigste Palliativoperation bei Kindern, die für eine Totalkorrektur des Herzfehlers zu jung oder zu unterentwickelt sind.

POTT modifizierte diese Operation durch eine Seiten- zu End - Anastomose zwischen der Aorta descendens thoracica und der linken A. Pulmonalis.

1962 veränderte WATERSTON diese Art der Verbindung durch eine Anastomosierung der Aorta ascendens mit der rechten A. Pulmonalis.

BROCK tat 1948 den ersten Schritt zur kausalen Therapie. Er sprengte nach Eröffnung des Pulmonalisstammes die Stenose und beseitigte so den Widerstand, der der ausreichenden Lungendurchblutung entgegengesetzt ist.

LILLEHEI gelang dann 1955 die 1. Totalkorrektur am offenen Herzen mit Hilfe der Herz - Lungenmaschine. Hierbei wird nach Eröffnung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels die Pulmonalstenose reseziert und der VSD mit einem Kunststoffpatch verschlossen. Dies ist heute die Methode der Wahl zur Therapie der Fallot'schen Tetralogie. Die Operation weist nach dem Ausreifen der Technik noch meist eine Letalitätsquote von über 10 % auf, was für einen so häufigen Herzfehler in Anbetracht der heutigen modernen

Chirurgie recht hoch ist.

So müssen alle Anstrengungen gemacht werden, die Operationsergebnisse zu verbessern, sei es durch genauere präoperative Diagnostik und dementsprechende Operationsindikation und -vorbereitung oder durch noch gründlichere postoperative Versorgung und Betreuung.

Die Aufgabe dieser Arbeit ist die Frage, inwieweit die präoperative Diagnostik durch die Angiokardiographie verbessert werden kann.

Es scheint nun vorab zweckmäßig, die genaue Anatomie dieses Herzfehlers und seine Varianten darzustellen.

Vorausgeschickt werden soll noch ein kurzer Abriss der Embryologie der Tetralogie.

II. EMBRYOLOGIE

=====

Die Herzentwicklung vollzieht sich zwischen der 3. und 4. Schwangerschaftswoche vom mesodermalen Herzschauch über die Herzschleife zum voll angelegten Organ.

Die speziellen Entwicklungsdefekte, die zur Fallot'schen Tetralogie führen, sind dem großen Gebiet der Conusanomalien zuzurechnen.

Dabei ergibt sich der Ventrikelseptumdefekt aus einer Störung der Einbeziehung des Bulbus cordis in die Kammeranlage. Normalerweise verschließt das aus Endokardwülsten hervorgegangene Bulbusseptum das Foramen interventriculare, das zwischen dem kranialen Teil des muskulären Kammerseptums und dem Kammerdach besteht, als Pars membranacea des Kammerseptums. Die Bildung dieser Pars membranacea bleibt teilweise oder völlig aus und ergibt so den Ventrikelseptumdefekt.

Die Dextroposition der Aorta und das damit meist verbundene, zugunsten der Aorta verschobene Größenverhältnis Aorta - A. Pulmonalis ist bedingt durch Störungen der Torsionsbewegung des Bulbus - Truncus - Rohres einerseits und des Herabwachsens des Septum aortico - pulmonale trunci andererseits. Hierbei wird das Bulbus - Truncus - Rohr zu stark nach rechts verlagert und der Truncus durch das Septum ungleich -

mäßig unterteilt.

Die Pulmonalstenose wird größtenteils ebenfalls auf einen nicht regelrechten Einbau des Bulbus in den oberen Kammerteil und auf falsches Einwachsen der proximalen und distalen Bulbusseptumanteile zurückgeführt, kann aber auch durch eine fetale Endokarditis hervorgerufen werden, wie BARGMANN und DOERR (7) mehrfach nachweisen konnten.

So sind die Ursachen für die Fehlentwicklung einmal in inneren Faktoren, wie gewisser Heredität - ABBOTT fand 1932 bei 1000 untersuchten Fällen 97 mit familiärer Prädisposition - zu sehen (1), zum anderen in externen Faktoren, wie Embryopathien - Fetopathien (7) - oder anderen exogenen Schädigungen von Mutter und Kind (6).

MEESSEN (18) und SCHOENMACKERS (22, 23) berichten von Fällen, bei denen die Pars membranacea zunächst vollständig angelegt war, dann in später Fetalzeit perforierte, meist aus mechanischer Ursache.

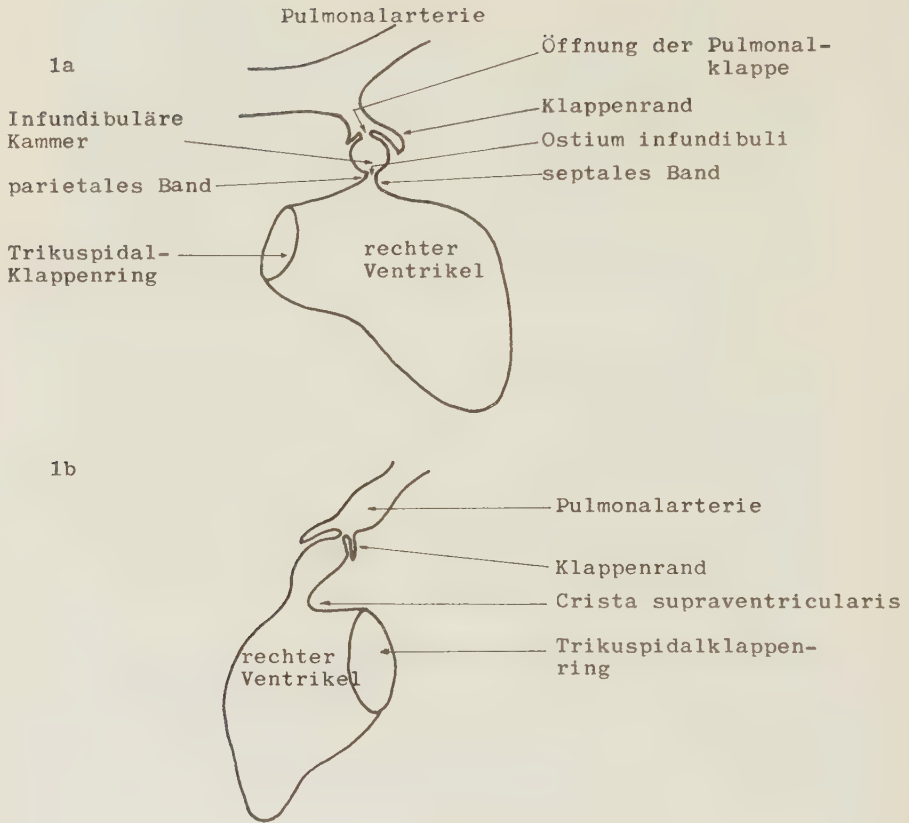


Abb. 1a, b: Schematische Darstellung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels und der Pulmonalarterie nach den Abbildungen 3 a/ b

a) in anterior - posteriorer (a.-p.-) Projektion

b) in seitlicher Projektion

III. ANATOMIE

=====

1.) Pulmonalstenose

Die Stenose ist einmal im Infundibulum des rechten Ventrikels lokalisiert, hervorgerufen durch Unterentwicklung des Infundibulums selbst, was dann einer Enge im gesamten Ausflußtrakt entspricht, vor allem aber durch die Hypertrophie der Crista supraventricularis und des parietalen und septalen Bandes. Sie kann andererseits auch als reine Klappenstenose imponieren. (Schema Abb.1)

Auch die fibröse Einengung des Ostium infundibuli kann zur Stenose führen. In schwersten Fällen stellt sie sich als Ostiumatresie ohne Blutdurchfluß dar, was allerdings nur sehr selten beobachtet wird.

Die Klappenstenose selbst ist durch eine meist nur zweizipflige Klappenanlage mit Verwachsungen verschiedenen Ausmaßes in den Kommissuren der Segelklappen ausgezeichnet. Hochgradige Stenosen sind durch zusätzliche Verengung des eigentlichen Klappenringes charakterisiert, die so weit gehen kann, daß die Klappe obliteriert ist, was eine Pulmonalatresie zur Folge hat. Ihr Vorkommen wird in der Literatur bis zu 25 % angegeben (22).

Sehr häufig treten Infundibulum- und Klappenstenose gemeinsam auf, zwischen 30 % (1) und 67 % (21) - KLINNER 51 % (16) -. Zwischen den beiden Stenosen befindet sich die infundibuläre Kammer, die eine sehr unterschiedliche

Größe aufweisen kann. Übertrifft sie 2 cm im Längendurchmesser, spricht man von einem III. Ventrikel. Die Kammerwände können sich an den Ventrikelkontraktionen synchron beteiligen, was "kontraktilen Infundibulum" genannt wird. So kann sich im Extremfall ein schon enges Infundibulum in der Systole völlig verschließen. Wegen seiner beweglichen Wände bereitet das kontraktile Infundibulum der erfolgreichen Stenosebeseitigung erhebliche Schwierigkeiten.

Während reine Infundibulumstenosen zu 27 % (28) bis 51 % (2) - KLINNER 42 % (15) - gefunden wurden, ist die reine Pulmonalklappenstenose relativ selten, 5,1 % (15) bis 11 % (2).

Distal der Klappe können sich noch verschiedene Stenosen manifestieren. So tritt selten eine supra-valvuläre Einengung des Pulmonalisstammes auf. Diese kann sich praktisch über seine gesamte Länge erstrecken bei der Hypoplasie des Pulmonalstammes.

Ist der Stamm anatomisch zwar angelegt, aber nicht funktionstüchtig, weil kein Lumen vorhanden ist, spricht man von Atresie der Pulmonalarterie oder auch von pseudotruncus arteriosus aortalis. Ein offener Ductus arteriosus oder / und aorto - pulmonale Kollateralen versorgen die Lungen mit Blut.

Eine häufigere Stenoseart stellt die Verzweigung der Pulmonalis in ihre beiden Hauptäste dar, 2 % (20).

In selteneren Fällen ist dabei eine der beiden Pulmonalarterien nur hypoplastisch angelegt oder sogar obliteriert. Während das völlige Fehlen der rechten Pulmonalarterie noch nie beobachtet wurde, fand NAGAO (20) dies einige Male bei der linken.

Die Stärke der Pulmonalstenose nimmt gewöhnlich im Laufe der Jahre zu, besonders durch Hypertrophie der Crista supraventricularis, wie GOTSMAN (12) angiokardiographisch nachwies. Dieser Prozeß kann bei langer Lebenszeit ohne Totalkorrektur so extreme Formen annehmen, daß sich eine sekundäre Pulmonalatresie entwickelt, was FRATER (10) nachwies.

2.) Ventrikelseptumdefekt

Überwiegend liegt der Defekt im kranialen Teil der Pars membranacea, nahe der Aortenklappe. Seine Größe korreliert meist mit der Aortenklappenöffnung.

Ausgedehnte Defekte, mit einem Durchmesser um 3 cm, bereiten bei der Korrektur große Schwierigkeiten, weil sie sich bis ins subpulmonale Gebiet erstrecken und so eine Untertunnelung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels bewirken. Eine andere Variante, nämlich der äußerst nahe an der Aortenklappe gelegene Defekt, zwingt beim Verschuß, den Ringwall der Aortenklappe mit in die Naht einzubeziehen, was unter Umständen

zur Behinderung des freien Klappenspiels führt.

Sehr selten finden sich multiple Defekte im Ventrikelseptum, so daß man von einem funktionellen gemeinsamen Ventrikel sprechen kann.

3.) Dextroposition der Aorta

Sie kann verschiedene Ausmaße haben. Im Extremfall entspringt die Aorta fast vollständig aus dem rechten Ventrikel. Der Ursprung ist dann auch nach vorn, gegen den rechten Ventrikel hin, verschoben (4). Auf der anderen Seite des Spektrums steht ein nur geringes Überreiten über dem VSD. KLINNER (16) hat folgendes herausgefunden: "Je weiter die Aorta dextropositioniert ist, desto größer wird sie sein, desto mehr wächst auch das Mißverhältnis zur Pulmonalarterie und ebenso die Größe des VSD."

Zu ca. 25 % ist die Dextroposition mit einem rechtsläufigen Aortenbogen vergesellschaftet, infolge Entwicklung aus den rechten Kiemenbogenarterien (7).

4.) Double - Outlet right ventricle

Beide großen Gefäße, Aorta und Pulmonalis, entspringen ganz vom rechten Ventrikel. Den einzigen Ausgang aus dem linken Ventrikel bildet der VSD, der, ist das Syndrom mit der Pulmonalstenose vergesellschaftet, über

der Crista supraventricularis unterhalb der Pulmonalklappe liegt und so keine direkte Verbindung zur Aorta herstellt - Typ II nach NEUFELD (21) -. Befindet sich der VSD unter der Crista gegenüber der Aortenklappe, führt er das Blut direkt aus dem linken Ventrikel der Aorta zu, was keine Cyanose zur Folge hat, im Gegensatz zum Typ II.

Die Aorta liegt rechts von der Pulmonalis; beide Klappen entspringen auf gleicher Höhe.

5.) Ventrikel

Die Hypertrophie des rechten Ventrikels ist eine kompensatorische Reaktion auf die Druckbelastung durch die Pulmonalstenose.

Die Wanddicke des rechten Ventrikels erreicht dabei ungefähr die des linken Ventrikels, während das Verhältnis ja normalerweise mindestens 1 : 3 ist. Die Wanddicke hängt vom Druck im rechten Ventrikel ab und ist besonders ausgeprägt, wenn der Ventrikeldruck rechts höher ist als links. Als Ausdruck der Mehrarbeit ist die Ventrikelhöhle selbst stark trabekuliert.

Die Größe des linken Ventrikels ist oft an der unteren Grenze der Norm. SMITH (25) fand bei 2/3 seiner Patienten angiokardiographisch deutliche Zeichen eines zu kleinen linken Ventrikels. Allerdings meint

NAGAO (20), daß weniger als 1 % wirklich eine funktionell deutliche Hypoplasie des linken Ventrikels aufweisen.

6.) Aorto - pulmonale Kollateralen

Bei schweren Formen der Pulmonalstenose ist ein Shunt zwischen Aorta und Pulmonalis zum Überleben notwendig, sonst würde der Patient an Hypoxie zugrundegehen. Der Körper hilft sich durch Ausbildung von aorto- pulmonalen Kollateralen. Hauptvertreter sind die Bronchialarterien und dann die Interkostalarterien. Aber sie allein können den notwendigen Zufluß zur Lunge nicht bewerkstelligen. Unzählige kleine und kleinste Arterien bahnen sich den Weg zum Lungengefäßsystem, so daß unter der Operation erhebliche Schwierigkeiten bei der Blutstillung auftreten können.

Die Kollateralen können eine solche Größe erreichen, daß sie ein systolisch - diastolisches Shuntgeräusch verursachen und sogar auf dem Röntgenbild zu sehen sind. Über die Kollateralen können bis zu 50 % des gesamten Systemblutflusses die Lunge erreichen (14).

Neben dieser sukzessiven Selbsthilfe des Organismus kann nach der Geburt der Ductus arteriosus Botalli weiterhin offen bleiben, wodurch auch einige

Shuntgeräusche hervorgerufen werden können. NAGAO (20) fand einen offenen Ductus Botalli bei knapp 10 % seiner Patienten, KIRKLIN (14) nur bei 2 %.

7.) Lungengefäßsystem

Das Gefäßsystem der Lunge neigt auch bei stark reduzierter Durchblutung, also bei schweren Formen der Tetralogie, nur zu leichter Unterentwicklung. Die Minderdurchblutung bewirkt aber eine Verlangsamung des Blutstromes und eine Tendenz zu Intimaläsionen. Diese Faktoren und die Polycythämie sind die Ursachen der verstärkten Thromboseneigung des Lungengefäßsystems, wie BEST und HEATH (2) fanden. Besonders deutlich zeigte sie sich bei Patienten mit Hypoxieanfällen. Sie ist auch die anatomische Grundlage für die Entstehung einer pulmonalen Hypertension (9). Verbunden mit einem Lungenödem sind die Mikrothromben die Haupttodesursache bei vielen Patienten, die noch nicht operiert werden konnten.

8.) Zusätzliche Anomalien

Neben den klassischen anatomischen Veränderungen der Fallot'schen Tetralogie können noch andere Anomalien auftreten.

Eine der häufigsten ist der Vorhofseptumdefekt (ASD), zwischen 5 und 17 %. Allerdings scheint oft nur das

foramen ovale nicht verschlossen zu sein. Diesen Zustand fand NAGAO (20) bei 15 % seiner Patienten, dabei aber eine deutliche funktionelle Verbindung der Vorhöfe nur bei 3 %. KEITH (13) stellte dies wiederum bei 17 % fest. Ein echter funktioneller ASD weitet die Tetralogie zur Pentalogie aus.

Eine linke obere Hohlvene persistiert in ungefähr 5 % (20). Sie mündet meist in den Coronarsinus.

Als Folge fehlerhafter Rück- und Umbildung der 4. rechten Kiemenbogenarterie kann ein doppelter Aortenbogen auftreten, RAO (22) fand einen Fall unter 85 Patienten.

Sub- und supralvalvuläre Stenosen der Aorta, meist schon angeboren, sind auch beobachtet worden.

Patienten, die länger als 15 Jahre ohne korrigierende Operationen überlebt haben, neigen zu leichter Aorten- oder Trikuspidalinsuffizienz. Bei ihnen kann man aber auch gelegentlich eine leichte bis mittlere Aortenklappenstenose feststellen, die auf Kalzifizierung der Klappenränder zurückzuführen ist (14).

Auch ein totaler Atrio-Ventrikularkanal kann mit der Fallot'schen Tetralogie auftreten. Vorhof - und Kammerseptum sind nur mangelhaft entwickelt, und es existiert praktisch nur eine gemeinsame Atrio - Ventrikularklappe, die jeweils von den rudimentären Teilen der Mitral- und Trikuspidalklappensegel gebildet werden.

So besteht eine Kommunikationsmöglichkeit zwischen beiden Vorhöfen und Kammern und auch untereinander. RAO (21) fand diesen Zustand in gut 3 %.

Wichtig sind die Anomalien der Coronararterien, speziell für die spätere Operation.

So kann die rechte Coronaria früh einen anterioren Ast abgeben, der dann über dem Infundibulum des rechten Ventrikels verläuft und bei der Totalkorrektur die Inzision dort sehr erschwert und sogar eine eventuell notwendige Ausflußtrakt - bzw. Pulmonalklappenringplastik fast oder tatsächlich unmöglich macht.

IV. HÄMODYNAMIK und KLINIK

=====

Die Hämodynamik der Fallot'schen Tetralogie wird durch die Größe des Widerstandes bestimmt, den die Pulmonalstenose dem Ausfluß des Blutes aus dem rechten Ventrikel entgegensetzt. Je größer der Widerstand ist, desto mehr Blut wird über den VSD in die Aorta abströmen, die ja zudem noch zum Teil aus dem rechten Ventrikel entspringt. Größe des Aortenostiums und Größe des VSD entsprechen sich meist. Die Drucke im rechten und linken Ventrikel gleichen sich überwiegend an, da der VSD so groß ist, daß ein Druckausgleich stattfindet. Nur dann kann im rechten Ventrikel ein höherer Druck als im linken Ventrikel entstehen, wenn die Pulmonalstenose hochgradig und der VSD klein und dadurch nicht druckreduzierend ist. Je hochgradiger die Pulmonalstenose ist, desto geringer ist die Lungendurchblutung und damit das linksventrikuläre Schlagvolumen. Man kann sagen, je hochgradiger die Pulmonalstenose und je größer der VSD, desto mehr venöses Blut fließt unter Umgehung des Lungenkreislaufes direkt in die Aorta und führt dort zu erheblicher Untersättigung des arteriellen Blutes, deren Folgen die zentrale Cyanose ist, das klinische Leitsymptom dieses Herzfehlers.

Je nach Schwere der Tetralogie besteht die Cyanose von Geburt an oder entwickelt sich erst später,

da, wie anfangs beschrieben, die Pulmonalstenose meistens zunimmt. Ist allerdings die Tetralogie mit einem offenen Ductus Botalli vergesellschaftet, tritt keine Cyanose auf, da ja über den Ductus den Lungen genügend Blut zugeführt wird. Bei leichterer Tetralogie kann die Cyanose in Ruhe kaum in Erscheinung treten, nimmt aber bei Belastung zu. Die Kinder nehmen dann oft die typische Hockstellung ein. Durch sie wird der periphere Widerstand im großen Kreislauf erhöht und die Lungendurchblutung verbessert. Trotzdem kommt es bei hohem Stenosegrad nicht selten durch völligen humoralen Verschuß des Infundibulums zu Blausuchtanfällen mit Atemstillstand und Bewußtlosigkeit und sogar zu zerebralen Anfällen infolge Hypoxie. Folgen der ständigen Sauerstoffuntersättigung sind Trommelschlegelfinger und -zehen, sowie Uhrglasnägel an Fingern und Zehen und meist eine mehr oder weniger hochgradige Polyglobulie bzw. Polycythämie. Diese stellt eine Reaktion des Organismus auf das zu geringe Sauerstoffangebot dar und den Versuch, dieses durch mehr Sauerstoffträger zu kompensieren.

Auskultatorisch hört man über dem 2. - 4. ICR links ein systolisches Geräusch, dessen Maximum sich bei zunehmender Schwere von der späten Systole in die frühsystolische Phase verschiebt, unter Abnahme der Lautstärke. Dann tritt auch ein Ejection - Click mit punc-

tum maximum über der Herzspitze hinzu. Der 2. Herzton ist laut und scharf. Der Aortenanteil überwiegt und erzeugt bei schweren Stenosen den 2. Herzton allein, da die Pulmonalklappenaktion zu gering ist. Der Aortenton ist bis in die Pulmonalisregion zu hören.

Im EKG imponieren die Zeichen der Rechtsbelastung und Rechtshypertrophie: pathologischer Rechtstyp in den Extremitätenableitungen, hohe R - Zacken in den rechtspräkordialen und tiefe S in den linkspräkordialen Ableitungen. Auch ein P - pulmonale ist häufig. Bei starker Druckbelastung des rechten Ventrikels können Störungen der Erregungsrückbildung auftreten, die sich in Form von ST - Senkung und T - Negativität rechtspräkordial äußern.

Die verminderte Lungendurchblutung wird im Röntgenbild an den hellen Lungenfeldern sichtbar. Der rechte Ventrikel ist meist links randbildend und drängt den linken Ventrikel nach dorsal. Die Herzspitze ist in schweren Fällen abgerundet und angehoben. Sie verleiht so dem Herzen die typische Holzschuhform ("Coeuren sabot").

V. SPEZIELLE DIAGNOSTIK

=====

1.) Herzkatheter

Die Herzkatheteruntersuchung kann schon eine relativ genaue Auskunft über die anatomischen Verhältnisse und damit über die Schwere der Mißbildung geben. So stellt der einfache bzw. doppelte Drucksprung beim Zurückziehen des Katheters aus der Pulmonalis in den rechten Ventrikel die Natur und den Grad der Stenose recht gut dar. Rechter und linker Ventrikel zeigen meist Druckgleichheit. Schwere Stenosen, verbunden mit kleinem Septumdefekt, bewirken allerdings einen höheren Druck im rechten Ventrikel. Die O_2 - Werte, in den einzelnen Herzabschnitten entnommen, geben Auskunft über den Grad der Sauerstoffuntersättigung und damit die Größe des Rechts - Links - Shundes.

2.) Angiokardiographie

Aber erst die Angiokardiographie erlaubt, die einzelnen anatomischen Veränderungen und den Schweregrad der Tetralogie selbst genau zu beurteilen.

1927 wurden erstmals i.v. - Injektionen von Lipoidosin unter röntgenologischer Beobachtung vorgenommen.

FORSSMANN arbeitete in den folgenden Jahren intensiv theoretisch und mit Hilfe von Selbstversuchen an dem

Problem und stellte 1931 zum ersten Mal den rechten Vorhof dar.

1936 machten CASTELLANOS PEREIRA und GARCIA die Herzhöhlen mittels ungezielter, intravenöser Injektion von organischem Kontrastmittel sichtbar. Ihr Verfahren nannten sie "Auriculographie".

1937 gelang dann ROBB und STEINBERG in New York mit Erfolg die erste gezielte Kontrastmittelinjektion über den Herzkatheter unter Röntgenkontrolle.

Die größte Bedeutung hat heute das selektive Verfahren, weil es die notwendigen detaillierten Darstellungen bestimmter Herz- und Gefäßabschnitte erlaubt.

Die Hauptaufgaben der Angiokardiographie sind:

1. die aus den klinischen Zeichen und den Herzkatheterergebnissen gewonnene Diagnose zu sichern.
2. über die Anatomie des Herzfehlers möglichst genau Aufschluß zu geben, speziell über
 - a) den Ausflußtrakt des rechten Ventrikels
 - b) Lage und Gefäßabgänge der Aorta
 - c) Lage und Größe der PA und das Lungengefäßsystem (PA = Pulmonalarterie)
 - d) Abgrenzung gegen
double outlet right ventricle
 - e) Größe des linken Ventrikels
 - f) zusätzliche Anomalien.

Technik der Angiokardiographie:

Nach der Herzkatheterisierung, meist über die rechte Vena saphena, wird durch den gleichen Eppendorf-Katheter mit seitlichen Öffnungen das Kontrastmittel als wässrige Lösung zu 70 oder 80 % (Conray 70^R bzw. 80^R) unter hohem Druck in den rechten Ventrikel gespritzt. Bei Säuglingen beträgt die Menge 0,8 bis 1 ml/kg pro Injektion. Die Ausbreitung des Kontrastmittels wird röntgenologisch gleichzeitig in 2 Ebenen - anterior - posterior und seitlich - direkt über eine Fernsehkette verfolgt und auf einen 35 mm Kinofilm aufgezeichnet.

Vor dem Eingriff werden die Patienten sediert. Bei Bedarf wird der Eingriff in Kurznarkose vorgenommen, um unbeabsichtigte Bewegungen, die besonders durch Reize mittels Kontrastmittelinjektion hervorgerufen werden können, zu vermeiden.

An Hand der Abbildungen 2 a, b und 3 a - d sollen nun die wesentlichen angiokardiographischen Kriterien der Fallot'schen Tetralogie dargestellt werden.

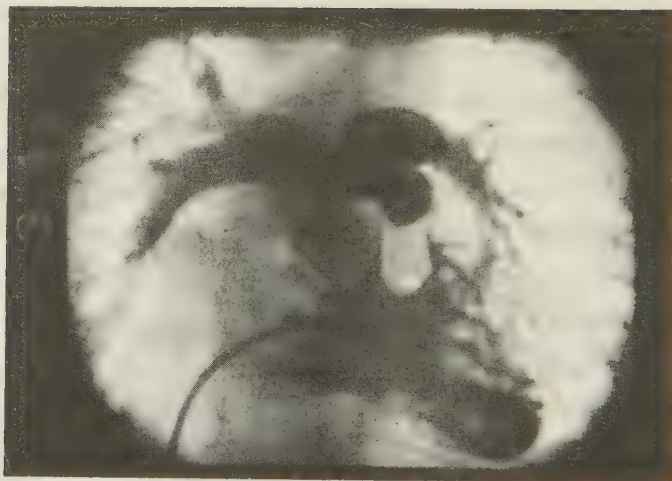


Abb. 2: Injektion in den rechten Ventrikel

- a) Anteriorer - posteriorer (a. -p.-) Strahlengang:
sehr enges Infundibulum, das sich systolisch fast
vollständig schließt; gut ausgebildeter Pulmonal-
stamm mit Seitenästen, leichte Mitanfärbung
der Aorta.

Verhältnis Aorta - Pulmonalis 2 : 1
verstärkte Trabekelstruktur des rechten
Ventrikels.



Abb. 2: Injektion in den rechten Ventrikel

- b) seitlicher Strahlengang:
Ausbildung eines kleinen III. Ventrikels;
Pulmonalklappenstenose mit mißgebildeter
Klappe; Supravalvuläre Einengung

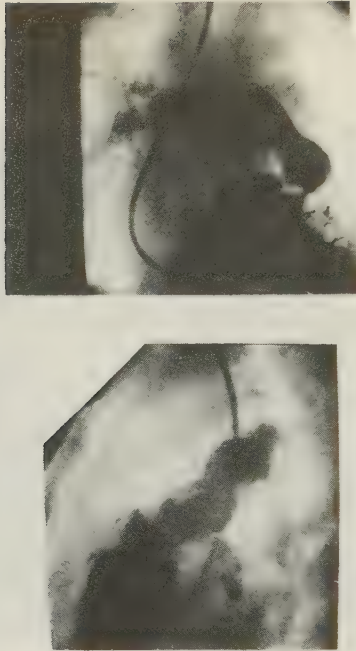


Abb. 3: Injektion in den rechten Ventrikel,
Katheter liegt vor dem Ausflußtrakt

- a) a.-p.-Strahlengang:
hochgradige Klappen- und Infundibulumstenose;
Ausbildung eines kleinen III. Ventrikels;
verstärkte Trabekelstruktur des rechten Ventrikels.
- b) seitlicher Strahlengang:
deutliche Darstellung der starren, stenotischen
Pulmonalklappe; beginnender Übertritt des Kon-
trastmittels durch den VSD in den linken
Ventrikel.



Abb. 3: Injektion in den rechten Ventrikel

- c) a.-p.-Strahlengang:
gleichzeitige Füllung von Aorta und Pulmonalis;
große linksdescendierende Aorta;
Verhältnis Aorta - Pulmonalis 3 : 1;
Blalock - Anastomose links (←)
- d) seitlicher Strahlengang:
Darstellung des großen VSD mit Anfüllung des
rechten und des kleinen linken Ventrikels;
weite Coronararterien

VI. KRANKENGUT

=====

Aus einem Krankengut von 285 Patienten mit Fallot'scher Tetralogie, die in der Zeit von Anfang 1965 bis Juli 1971 in der Chirurgischen Universitätsklinik, München Nußbaumstraße, mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine einer Totalkorrektur unterzogen wurden, sind 50 postoperative Todesfälle untersucht worden. Der Beginn dieser Untersuchung erst mit dem Jahre 1965 liegt darin begründet, daß wohl erst seit dieser Zeit die Operationstechnik einen gleichbleibenden Standard erreicht und die technischen und instrumentellen Voraussetzungen gegeben sind.

Zwar hatten von den 285 Operationen 60 einen letalen Ausgang, 10 Todesfälle wurden aber aus folgenden Gründen nicht in die Untersuchung mit einbezogen:

7 Patienten überlebten den Eingriff länger als 3 Monate. Unseres Erachtens war dabei der unmittelbare, insbesondere durch die Anatomie der Mißbildung bedingte Zusammenhang zwischen Operation und Tod zu gering.

Bei 3 Patienten wurde wegen der großen anatomischen Schwierigkeiten der VSD nicht verschlossen. Den späteren Verschuß und damit die Vollständigkeit der Totalkorrektur verhinderte der vorzeitige Tod.

METHOLIK

=====

Bei der Untersuchung fanden nur Totalkorrekturen Berücksichtigung. Nach Zusammenstellung der präoperativen klinischen und diagnostischen Befunde schauten wir retrospektiv die Angiokardiographien durch und verglichen diese Ergebnisse mit den Operations- und Sektionsberichten.

Besonderes Augenmerk richteten wir dabei auf Abweichungen zwischen Angiokardiographie, Operations- und Sektionsbericht: d.h. auf die Frage, wie genau die Angiokardiographie die wirklichen anatomischen Verhältnisse erfaßt hat. Allerdings ist in einigen Fällen der Vergleich nicht vollständig möglich gewesen, weil entweder keine Angiokardiographie gemacht worden oder der Film nicht mehr vorhanden bzw. von anderen Kliniken nicht zu erhalten war.

VII. STATISTISCHE ERGEBNISSE
=====

1.) Patientengut

Die Operationen verteilen sich auf die einzelnen
Jahre folgendermaßen:

		*	++
1965	36 Op.	5	5
1966	39	7	10
1967	30	6	10
1968	37	8	9
1969	35	9	9
1970	55	10	12
1971	$\frac{53}{285}$	$\frac{5}{50}$	$\frac{5}{60}$

* in dieser Untersuchung berücksichtigte Todesfälle

++ Todesfälle insgesamt

Die altersmäßige Verteilung der 50 Patienten - 25
männliche und 25 weibliche - :

Unter 5 Jahren	kein Fall	
von 5-10 "	31	62 %
" 10-15 "	9	18 %
über 15 "	10	20 %

Es zeigt sich, daß der überwiegende Teil der Patien-

ten in einem Alter operiert worden ist, das allgemein für die Totalkorrektur als das geeignetste angesehen wird, nämlich zwischen dem 5. und dem 10. Lebensjahr (14,16).

Einer sehr großen Zahl mußte vor der Totalkorrektur schon mit einer Palliativoperation geholfen werden:

Blalock - Anastomose	27	54 %	} 66 %
Brock'sche Sprengung	6	12 %	
ohne Palliativ - Op.	17	34 %	

Als möglichst objektive klinische Merkmale des Schweregrades der Tetralogie erschienen uns die Blutwerte; denn die Polyglobulie steht in direkter Relation zur Sauerstoffuntersättigung. Die Werte stammen fast alle ausschließlich vom Tage der Operation, nur 5 Werte sind 1/2 - 1 Jahr vor dem Eingriff ermittelt worden.

Hämoglobingehalt in g %

über 20	26	52 %
15 - 20	19	38 %
unter 15	5	10 %

Hämatokrit in %

über 70	15	30 %
50 - 70	28	56 %
unter 50	7	14 %

Erythrozytenzahl in Mill.

über 7	18	36 %
5 - 7	25	50 %
unter 5	7	14 %

Thrombozytenzahl

unter 100.000	6	12 %
100 - 150.000	9	18 %
über 150.000	35	70 %

Die ersten 3 Tabellen zeigen, daß mehr als die Hälfte der Patienten an einer schweren bis sehr schweren Form der Tetralogie litt.

Die Aufstellung der Thrombozytenzahlen ist nicht ergiebig. Sie läßt allerdings erkennen, daß die oft beschriebenen und auch später hier angesprochenen starken Blutungen und Gerinnungsstörungen während und nach der Operation zum geringsten Teil auf zu niedrige Thrombozytenzahlen zurückzuführen sind. Wie KOMP (17) berichtet, weisen Kinder mit cyanotischem Herzfehler und Polycythämie eine höhere Konzentration von "consumption coagulation factors" auf, als ohne Polyglobulie bzw. als normale Kinder.

Die postoperative Überlebenszeit ergibt folgendes Bild:

Bis einschl.	3. Tag	23	46 %
"	" 7. Tag	9	18 %
"	" 14. Tag	7	14 %
nach	14. Tag	11	22 %

2.) Todesursache und kritische Betrachtung

1. Blutungen infolge Gerinnungsstörungen	12	24 %
a) allgemein	6	12 %
b) cerebral	6	12 %
2. Embolien	2	4 %
a) Gehirn (Luftembolie)	1	2 %
b) Niere	1	2 %
3. Infektionen	11	22 %
a) Sepsis ohne Keimnachweis	3	
b) Escherichia Coli	3	
c) Diplokokken	1	
d) Streptokokkus aureus	1	
e) Candida albicans	1	
f) Aerobacter pyogenes	1	
g) Klebsiellen	1	
4. Rechtsversagen	6	12 %
5. VSD - Rezidiv	3	6 %
6. technischer Fehler	1	2 %
7. besonders ungünstige anatomische Verhältnisse	15	30 %
a) multiple VSD - Defekte	1	
b) double outlet right ventr.	2	
c) Pseudotruncus	2	
d) funktionell zu klei. li. Ventr.	2	
e) Subvalv. Aortenstenose	1	
f) extreme Enge im Ausflußtrakt	2	
g) Enge nach d. Pulmonalklappe	4	
h) Aplasie d. R. Circumflexus	1	
d. re Coronaria		

Die Sektion wurde bei 5 Patienten von den Angehörigen verweigert, so daß wir uns bei der Feststellung der Todesursache auf die klinischen Angaben beschränken mußten.

Die besonders ungünstigen anatomischen Verhältnisse am Herzen sind gemäß obiger Aufstellung die Haupttodesursachen. Diese Tatsache unterstreicht das vorher Gesagte eindeutig; daß der überwiegende Prozentsatz der Verstorbenen an einer schweren bis sehr schweren Manifestation der Fallot'schen Tetralogie litt. Zweithäufigster Grund für den unglücklichen Ausgang der Totalkorrektur sind die zum Teil unbeherrschbaren Blutgerinnungsstörungen. Sie machen 24 % aus. Wie später noch aufgeführt wird, starben von den Patienten mit ungünstiger Anatomie 4 an massiven Gerinnungsstörungen, die durch die notwendige lange Perfusionszeit - über 90 Min. - bedingt waren. Zusätzlich wurde noch bei 6 Patienten, die infolge anderer Komplikationen verstarben, eine deutliche hämorrhagische Diathese bei der Sektion gefunden. 10 - entsprechend 45 % - dieser 22 Patienten wiesen einen Hämatokrit von 70 % und mehr auf, im Vergleich dazu ergaben sich bei der Gesamtzahl der untersuchten Fälle nur 30 % mit einem Hämatokrit von 70 % und mehr. Dieses Ergebnis könnte auf eine stärkere Gefährdung der Patienten mit hohem Hämatokrit hindeuten. Die Gerinnungsstörungen dürften ebenso noch mit der

langen Perfusionszeit in Zusammenhang stehen; denn von den insgesamt 22 in Betracht kommenden Patienten wiesen

5	eine	Bypass - Zeit	von	mehr	als	90	Min.,
14	"	"	"	"	"	60	" auf,

während nur 3 einen Bypass um 40 Min. hatten. KLINNER gibt als normale Bypass - Dauer 40 bis 50 Minuten an (16).

Die Luftembolie ist wohl auf beim Entlüften verbliebene Luft im linken Ventrikel zurückzuführen. Sie verursachte massive Krampfanfälle und eine Störung der zentralen Kreislaufregulation, die zu einem progredienten Herz - Kreislaufversagen führte.

Multiple Niereninfarkte, die von einem Appositionsthrombus am Abgang der linken A.Subclavia herrührten, bewirkten bei einem Mädchen mit erheblicher Rechtsinsuffizienz eine auch durch Peritonealdialyse nicht beherrschbare Urämie.

Bei den Infektionen zeigt sich kein zeitlich gehäuftes Auftreten einzelner Keime, so daß man nicht vom wechselnden Befall der Station mit gewissen Keimen sprechen kann. Die Überlebungsdauer nach der Operation betrug durchschnittlich 3 Wochen. Bei 8 der 11 Patienten dauerte der Bypass länger als 50 Minuten, was auf eine dadurch bedingte stärkere Infektanfälligkeit der Patienten hindeutet.

Alle 6 Patienten, die an progressiver Rechtsherzinsuffizienz verstarben, wiesen auch eine deutliche

Ateminsuffizienz mit der Notwendigkeit künstlicher Beatmung auf. Sie waren alle von schwächlicher Konstitution und mußten in reduziertem Allgemeinzustand der Totalkorrektur zugeführt werden. Es verstärkten sich also hier 3 Komponenten gegenseitig und ließen die an sich nach jeder Totalkorrektur auftretende relative Rechtsherzinsuffizienz zur dominierenden Todesursache werden.

4 Patienten bekamen in der Erholungsphase ein VSD-Rezidiv. Trotz schneller Operation überlebten 3 den 2. Eingriff nicht länger als 6 Tage. 2 x führte dabei eine hämorrhagische Diathese, 1 x eine Rechtsherzdekompensation zum Tode. Ein Mädchen überlebte noch gut 2 Wochen, starb dann an schwerster Septicopyämie mit *Candida albicans*.

Bei dem technischen Fehler als Todesursache kam es durch Fixierung des septalen und hinteren Segels der Trikuspidalklappe zu einer hochgradigen Trikuspidalinsuffizienz mit progressivem Herzversagen.

Die Ausführung über die wichtigste Gruppe, die Fälle mit besonders ungünstigen anatomischen Verhältnissen, folgt im Kapitel VIII, 4 .

VIII. ANGIOKARDIOGRAPHIEAUSWERTUNG

1.) Angiokardiographiequalität

Bei der retrospektiven Durchsicht der Angiokardiographiefilme wurde eine recht unterschiedliche Qualität der Bilder, besonders der genauen Darstellung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels, festgestellt. Die Bilder ließen teilweise nur vage Vermutungen über Ausmaß und Art der Stenose und den Grad der Dextroposition zu. Am gravierendsten waren die Ungenauigkeiten bei Großformat - Angiokardiographien, was allerdings mehr mit dem Zeitpunkt der Anfertigung als mit den technischen Möglichkeiten der Methode zusammenhängt. (5 Großformat - Angiokardiographien aus den Jahren 1960 - 1963)

2.) Zeitintervall zwischen Anfertigung der Filme und Operation.

Die Zeit, die zwischen Sicherung der Diagnose durch Angiokardiographie bzw. Herzkatheter und Totalkorrektur verstrichen ist, war sehr unterschiedlich bei unserem Patientengut. Faßt man sie in einer Tabelle zusammen, so ergibt sich folgendes Bild:

bis zu 1/4 Jahr Intervall	6
1/2 " "	1
1 " "	2
1 1/2 " "	7
2 " "	4
3 " "	5
4 " "	7
5 " "	12
6 " "	3
über 6 " "	3

Bei 30 Patienten betrug also das Intervall zwischen Angiographie und Operation 3 Jahre und mehr.

Von diesen Patienten waren 22 jünger als 10 Jahre und 4 nicht älter als 15. 85 % befanden sich also noch in der Periode starken körperlichen Wachstums.

3.) Diskrepanz zwischen den intraoperativen und angiokardiographischen Befunden

Die Gegenüberstellung von Angiokardiographiebericht, retrospektiver Angiokardiographiedurchsicht, Operationsbericht und Sektionsbefund ergab 29 deutliche Abweichungen der Darstellung der Anatomie untereinander. Bei 50 untersuchten Patienten macht das 58 % aus. Es fanden sich darunter wiederum 14 Patienten, deren Anatomie des Herzens so ungünstig für eine erfolgreiche Korrektur war, daß die Todesursache hauptsächlich in dieser mißlichen Situation zu sehen ist, wie es auch schon weiter oben in der Todesursachenstatistik zum Ausdruck

kam. Diese Fälle werden in einem späteren Kapitel gesondert besprochen.

3.A Diskrepanz ohne mittelbaren Zusammenhang mit dem tödlichen Ausgang

Die Einzelheiten der Abweichungen der Gruppe mit günstigerer Anatomie sollen nun im folgenden dargestellt werden.

a) Pulmonalklappenstenosen

Unter der Operation erwies sich bei 4 Kindern die diagnostizierte Klappenstenose aber um vieles schwerer als in der präoperativen Diagnostik. Nur einmal konnte die hochgradige Klappenstenose bei der retrospektiven Angiokardiographiedurchsicht verifiziert werden. Dieser Film war allerdings 3 Jahre vor der Totalkorrektur angefertigt worden, während die anderen 3 Filme 5 Jahre vor der Operation gemacht worden waren. Bei einer Patientin wurde die Stenose noch durch einen sehr engen Klappenring erschwert, der einen großen Patch erforderlich machte. Dadurch ergab sich eine lange Perfusionzeit und in der Folge erhebliche Blutgerinnungsstörungen. Unmittelbar postoperativ kam noch eine Rechtsherzinsuffizienz hinzu, die durch Volldigitalisierung weitgehend beherrscht werden konnte. Die

Patientin verstarb dann am 23. postoperativen Tag infolge unbeherrschbarer allgemeiner Sepsis.

Bei 4 weiteren Patienten wurde eine hochgradige Pulmonalklappenstenose im Angiokardiographiebericht überhaupt nicht beschrieben, wovon 3 Stenosen bei der Durchsicht als hochgradig imponierten. Einem Patienten mußte zur Erweiterung des zu engen Klappenringes ein Patch eingesetzt werden, was eine lange Perfusionszeit erforderlich machte. Eine massive Hirnblutung mit Ventrikeleinbruch war die Ursache für seinen Tod am 6. postoperativen Tag.

Eine nicht erkannte Pulmonalklappenatresie mit deutlich eingeengtem Klappenring fand sich 1 x. Diese ungünstigen anatomischen Verhältnisse machten stark erweiternde Korrekturmaßnahmen erforderlich, die dann eine hochgradige Pulmonalklappeninsuffizienz zur Folge hatten. Die Patientin erholte sich zunächst recht gut, bekam aber am 3. postoperativen Tag eine therapeutisch unbeherrschbare Sinustachykardie. 3 Tage später verstarb sie an akutem Herzversagen. Bei der Sektion fand sich kein ursächlicher Anhalt für die Tachykardie.

Im Angiokardiographiebericht wurde nur von einem starren Klappenring mit mißgebildeter Klappe gesprochen, während bei der Durchsicht die Atresie erkannt wurde.

b) Pulmonalisstamm

Die Hypoplasie des Pulmonalarterienstammes wurde zweimal unterschätzt. Da bei einem der beiden Patienten nach der Korrektur der Druck im rechten Ventrikel von 110 auf 80 sank, aber sehr gute Kreislaufverhältnisse nach Abgang vom Bypass bestanden, wurde von weiteren korrigierenden Maßnahmen abgesehen. Am 3. postoperativen Tag traten septische Temperaturen auf und am 35. postoperativen Tag verstarb der Patient an allgemeiner Sepsis. Dem anderen Patienten mußte zur Erweiterung des zusätzlichen noch sehr engen Klappenringes ein großer Ausflußtrakt - Patch eingesetzt werden. Die Todesursache war hier eine progressive Rechtsinsuffizienz infolge Fixierung zweier Segel der Trikuspidalklappe, kompliziert durch eine massive hämorrhagische Diathese. 1 1/2 Jahre vor der Operation war die Diagnose mittels Herzkatheter gestellt worden. Wegen der klaren Befunde unterließ man damals eine angiokardiographische Sicherung.

c) Infundibulumstenosen

Bei 3 Patienten erwies sich die Infundibulumstenose unter der Operation um vieles hochgradiger, als im Angiographiebefund zu lesen war, einmal sogar als fibröse Atresie, die allerdings dann recht gut reseziert

werden konnte. Bei allen drei Stenosen war die Crista supraventricularis nur sehr kurz. In der retrospektiven Durchsicht wurde die Schwere der Stenose jeweils erkannt. Das Intervall zwischen Filmfertigung und Operation war auch nicht größer als 1 1/2 Jahre.

* <u>Diagnose</u> gestellt bei <u>Angio</u> <u>Retro-Angio</u> <u>Operat.</u>				
Klappenstenose	(4x)	nein	1 x ja	ja
Klappenstenose	(4x)	nein	3 x ja	ja
Klappenatresie	(1x)	nein	ja	ja
Stammhypoplasie	(1x)	nein	nein	ja
Stammhypoplasie	(1x)	ohne Angiokardiographie		ja
Infundibulumstenose	(3x)	nein	ja	ja

* Darunter ist die retrospektive Angiokardiographie-durchsicht zu verstehen.

3. B Diskrepanz mit mittelbarem Zusammenhang mit dem tödlichen Ausgang

Im folgenden sollen nun die Fälle dargestellt werden, deren Anatomie sich unter der Operation nicht nur wesentlich ungünstiger darstellte, als gemäß Angiokardiographiebericht zu erwarten war, sondern die Korrektur unverhältnismäßig erschwerte oder fast unmöglich machte, und so wohl den Tod der Patienten hauptsächlich verursachte.

a) Pulmonalisstamm

Ein sehr hypoplastischer Pulmonalisstamm mit äußerst engem Klappenring erforderte bei einem Jungen zwei getrennte Operationen, da zur befriedigenden einmaligen Korrektur ein zu großer Ausflußtraktpatch erforderlich gewesen wäre. So wurde in der ersten Sitzung nur eine offene Infundibulumresektion vorgenommen. Der 2. Eingriff wurde schon nach 2 Monaten notwendig, weil sich eine immer mehr verstärkende Rechtsinsuffizienz mit Überdurchblutung der Lungengefäße eingestellt hatte. Es zeigte sich, daß sich der Ausflußtrakt deutlich erweitert hatte. Es war nur noch ein kleiner Patch notwendig. Die zweimalige Operation innerhalb kurzer Zeit, speziell die lange Perfusion und die schon stark ausgebildeten Verwachsungen hatten sich auf das

Blutgerinnungssystem sehr ungünstig ausgewirkt und führte zum Tode des Patienten einen Tag nach dem 2. Eingriff. Es lag eine hämorrhagische Diathese vor. Der nur 1 Monat vor der 1. Operation gefertigte Angio - Film ließ die hochgradige Pulmonalstammhypoplasie nicht erkennen, wohl aber die hochgradige Infundibulum - und Klappenstenose. Ebenso war es bei der Durchsicht. Der Stamm imponierte eher als ausreichend weit.

b) Crista supraventricularis

Neben einer supravulvulären Pulmonalstenose erschwerte bei einem anderen Jungen eine sehr weit vorspringende Crista die Korrektur so sehr, daß 3 Patches zur befriedigenden Beseitigung der Engen notwendig wurden. Die Perfusionszeit von 2 1/2 Stunden ließ das Gerinnungssystem völlig zusammenbrechen, sodaß 5 Stunden Blutstillung nötig waren. Der Junge überlebte den großen Eingriff nur 2 Tage. Allgemeines Kreislaufversagen und zahlreiche Niereninfarkte, die zur Anurie führten, waren die klinische Todesursache. Der wirkliche Grad der Stenose konnte, - auch nicht in der Durchsicht - in dem 3 1/2 Jahre alten Film nicht erkannt werden.

c) Bifurkation der Pulmonalis

Stenosen nach der Bifurkation des Pulmonalisstammes verhinderten bei 3 Kindern den guten Ausgang der Korrektur. Die Schwere dieser Stenosen konnte erst während der Operation diagnostiziert werden. Es handelte sich 1 x um den fast obliterierten linken Pulmonalarterienast mit Hypoplasie des nachfolgenden Gefäßsystems, im 2. Fall um den gleichen Zustand bei der rechten Pulmonalarterie, und im 3. Fall schließlich noch neben hochgradiger Klappen - und Infundibulumstenose um eine starke Verengung beider Pulmonalarterien bei der Abzweigung vom Pulmonalisstamm. Alle 3 Kinder verstarben bald nach dem Eingriff infolge progressiver Ateminsuffizienz und massiver Rechts-herzinsuffizienz; der Druck in der Pulmonalis lag postoperativ jeweils über 40 mm Hg, in einem Fall sogar bei 80 mm Hg. Im rechten Ventrikel konnte der Druck nur wenig gesenkt werden.

d) Pseudotrunkus

Bei 2 Patienten wurde die Herzmißbildung durch einen Pseudotrunkus, einem kompletten Verschluß im Ausflußtrakt des rechten Ventrikels, kompliziert. Wegen des sehr eng angelegten Ausflußtraktes und des deutlich eingeengten Klappenringes mußte jeweils

ein großer Patch, über die Klappe hinausreichend, eingesetzt werden. Außerdem war wegen der fast vollständig vom rechten Ventrikel entspringenden Aorta ein Tunnelbau mit Hilfe des VSD - Patches von der Aortenvorderwand zum Septum notwendig. Die Perfusionszeit allein dauerte jeweils fast 1 1/2 Stunden; es kam postoperativ zu Gerinnungsstörungen. Beide Patienten verstarben in den ersten 24 Stunden nach dem Eingriff infolge hämorrhagischer Diathese. Die Angio - Filme waren 5 Jahre vor der Operation gefertigt worden. Einmal war wohl eine hochgradige Infundibulumstenose zu sehen, im anderen Fall eine leichtere. Die retrospektive Durchsicht erbrachte keine wesentlich anderen Ergebnisse. Der vollständige Verschuß im Ausflußtrakt hatte sich also in den Jahren nach Anfertigung der Angiokardiographie ausgebildet.

e) multiple VSD - Defekte

Ein Mädchen wies neben dem membranösen VSD noch einen großen Defekt im muskulären Septumteil auf. Er wurde in seinen Ausmaßen und Konsequenzen erst bei der wegen unbeherrschbaren Lungenödems notwendigen Rethorakotomie entdeckt. Zusätzlich mußte noch wegen sehr weit in den Ausflußtrakt vörspringender Crista supraventricularis ein Patch eingesetzt werden. Danach konnte trotz stundenlanger Perfusion bei sich verstärkendem Lungenödem keine ausreichende Herzaktion

mehr erreicht werden. Angiokardiographisch fand sich, auch retrospektiv, kein Anhalt für den zusätzlichen Defekt.

f) Aortenstenose

Eine zusätzliche subvalvuläre Aortenstenose fand sich bei einem Jungen erst bei der Sektion. Er war in hochgradigem Lungenödem an Linksherzversagen verstorben, 12 Stunden nach dem Eingriff. Auch retrospektiv war wegen Ungenauigkeit der Darstellung die Stenose nicht zu erkennen.

g) linker Ventrikel

Bei 2 Patienten führte ein anatomisch und funktionell zu kleiner Ventrikel am 2. postoperativen Tag zum Linksherzversagen. Während der Operation war er jeweils als im Vergleich zum rechten Ventrikel zu klein erkannt worden. Dies konnte aber nur einmal bei der Durchsicht der Angiokardiographie verifiziert werden. Im eigentlichen Angiokardiographiebericht war er nicht erwähnt worden. Retrospektiv imponierte beim anderen Patienten der linke Ventrikel sogar als relativ groß.

h) "double outlet right ventricle"

Ganz schlechte Voraussagen für eine befriedigende Korrektur boten 2 Patienten mit erst intraoperativ

diagnostiziertem double outlet right ventricle. Der äußere Aspekt des Herzens ließ diese Situation auch noch nicht erkennen. Der Ausflußtrakt des rechten Ventrikels war jeweils sehr schmal. Bei einem Patienten stellte sich zusätzlich noch der linke Ausfluß relativ schmal dar, mit kleinem linken Ventrikel, was am 1. postoperativen Tag zum Tod im Linksherzversagen mit starkem Lungenödem führte, obwohl der Ostium - Secundum - Defekt zur Entlastung des linken Ventrikels belassen wurde. Der andere Patient wies zum sehr schmalen Ausflußtrakt des rechten Ventrikels noch eine sehr weit vorspringende Crista supraventricularis auf, die einen Patch unterhalb der Klappe erforderlich machte.

Die postoperative Phase komplizierten A-V-Dissoziationen 3. Grades, die eine Schrittmacherimplantation erforderten, und eine Perikardtamponade mit notwendiger Rethorakotomie. Der Kreislauf und die Atemfunktion konnten nicht mehr befriedigend aufrecht erhalten werden, und der Patient verstarb am Ende des 1. postoperativen Tages infolge ausgedehnter Lungenparenchymlutungen und frischer Myokardnekrosen.

In der retrospektiven Durchsicht wurden beide Anomalien als double outlet erkannt. Im Angiokardiographiebericht wird jeweils von extremer Dextroposition der Aorta gesprochen mit sehr hypoplastischer Pulmonalis,

während der linke Ventrikel auch in der Durchsicht nicht als klein auffiel.

i) Aplasie R. circumflexus Coronariae dextrae

Bei einem Mädchen stellte sich bei der Sektion heraus, daß der Ramus circumflexus der rechten Coronaria nicht vorhanden war. Im Versorgungsgebiet fanden sich ein alter Hinterwandinfarkt mit Übergreifen auf das dorsale Septum und frische großflächige Myokardnekrosen. Diese schwere Schädigung des Herzens dürfte neben peripheren Lungenembolien beidseits den Tod herbeigeführt haben. Die Korrektur selbst war zufriedenstellend geglückt.

<u>Diagnose bei</u>		<u>Angio</u>	<u>Retro-Ang.</u>	<u>Op.</u>	<u>Sektion</u>
hypoplastischer Stamm	(1x)	nein	nein	ja	
Infundibulumstenose	(1x)	nein	nein	ja	
Stenosen in Bifurkation	(3x)	nein	nein	ja	ja
Pseudotrunkus	(2x)	nein	nein	ja	
multiple VSD - Defekte	(1x)	nein	nein	ja	ja
Aortenstenose, infund.	(1x)	nein	nein	nein	ja
kleiner li. Ventrikel	(2x)	nein	1xja	ja	ja
double outlet	(2x)	nein	ja	ja	
Aplasie R.circumflex.	(1x)	nein	ja	ja	ja

Coronariae dextrae

IX. DISKUSSION

=====

1.) Bildqualität und Detaildarstellung

Im 1. Kapitel wurde die Bildqualität der Angiokardiographiefilme und die nicht ausreichende selektive Injektionstechnik angesprochen. Dies führt zu einer ungenügenden Detaildarstellung besonders des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels und der Pulmonalis mit ihrem Klappenbereich. Die Bedeutung liegt darin, daß bei unexakter präoperativer Diagnostik die Frage, ob eine Totalkorrektur möglich ist, nicht beantwortet und das damit verbundene Risiko nicht genügend abgeschätzt werden kann. Bei genauer Detaildarstellung kann der Operateur die eventuell zusätzlich erforderlichen Korrekturmaßnahmen, z.B. die Notwendigkeit eines Ausflußtraktpatches, bereits präoperativ erkennen. Werden diese aber erst intraoperativ festgestellt, wird dadurch meist die Perfusions- und die Operationsdauer deutlich verlängert und dadurch die Blutungs- und Infektionsgefahr erhöht.

Wir schlagen deshalb vor, bei nicht eindeutigen Befunden der Operation eine erneute Angiokardiographie vorzuschalten, um mit den heute verfeinerten Methoden ein genaueres Bild der Anatomie zu erhalten.

2.) Zeitintervall zwischen Angiokardiographie und Operation

Das 2. Kapitel befaßte sich mit dem Zeitintervall zwischen letzter präoperativer Angiokardiographie und Totalkorrektur der Fallot'schen Tetralogie. Es betrug bei 60 % der Patienten 3 Jahre und mehr. Bei 85 % fiel es zudem in die Wachstums- und Entwicklungsphase, in der ja, abgesehen von eventuellen krankheitsbedingten Herzveränderungen, die ja viel häufiger ein durch Mißbildung vorgeschädigtes Herz als ein gesundes treffen, auch häufig wachstumsbedingte Herzveränderungen auftreten. Wir wiesen in der Darstellung der Anatomie auf die entsprechenden Arbeiten von GOTSCHAN (12) und von FRATER (10) hin. Die beiden Fälle des Pseudotruncus (Seite 43) in dieser Arbeit sind auch ein deutliches Beispiel. Deshalb und aus den oben genannten Gründen der richtigen Operationsindikation ist bei derart großen Intervallen unbedingt eine erneute Angiokardiographie angezeigt, vor allem, wenn sich die klinischen Befunde im Vergleich zur Ausgangssituation verschlechtert haben. Ein allgemeines Limit von 1 1/2 Jahren ist für das Intervall anzustreben.

3.) Diskrepanz zwischen den Befunden

Im 3. Kapitel werden die Abweichungen zwischen Angiokardiographiebericht, retrospektiver Angiokardiographie-

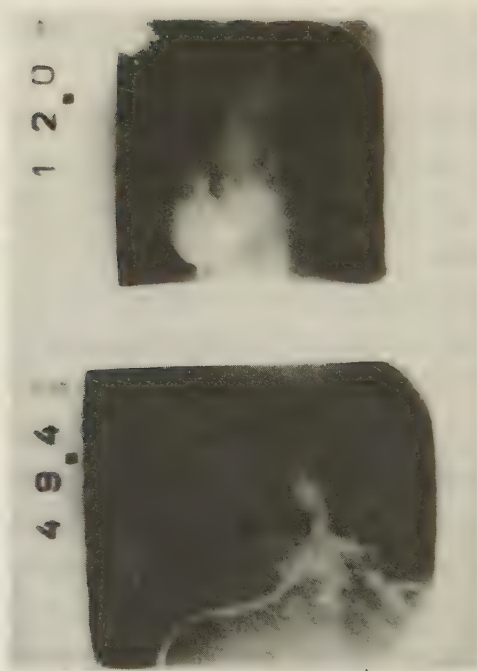


Abb. 4: Injektion in den rechten Ventrikel

a) a.- p.- Strahlengang:

Gleichzeitige Darstellung von Aorta und Pulmonalis, undeutliche Einzeldarstellung des Ausflußtraktes und der Pulmonalklappe.

b) Injektion in den Ausflußtrakt des rechten Ventrikels

a.- p.- Strahlengang:

leichte Infundibulumstenose, kleiner III. Ventrikel, deutliche Klappenstenose, verstärkte Trabekelstruktur des rechten Ventrikels, leichte Einengung des rechten Pulmonalisastes nach der Bifurkation, gute Ausbildung der Pulmonalisäste.

durchsicht, Operationsbefund und Sektionsbefund an den einzelnen Fällen beschrieben. In 29 Fällen ergaben sich Abweichungen unterschiedlichen Schweregrades. Bei 14 Patienten innerhalb dieser Gruppe ist die Ursache des letalen Ausgangs größtenteils in der ungünstigen anatomischen Situation zu sehen.

3.a) Ausflußtrakt des rechten Ventrikels und Pulmonalis

Bei den 50 Patienten ergaben sich insgesamt 18 mal Diskrepanzen in der Beurteilung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels und der Pulmonalarterien:

4 x stärkere Verengung des Infundibulums

2 x sekundäre Pulmonalatresie (Pseudotruncus)

3 x hochgradige Pulmonalisstammhypoplasie

9 x stärkere Stenose im Klappengebiet.

Dieses Ergebnis spricht dafür, daß bei nicht klarer Darstellung von Ausflußtrakt und Pulmonalis mittels selektiver Angiokardiographie, die ja die einmalige Kontrastmittelinjektion mehr in den unteren Teil des rechten Ventrikels beinhaltet, eine besondere Injektion von Kontrastmittel direkt vor oder sogar in den Ausflußtrakt des rechten Ventrikels vorgenommen werden sollte. So können die anatomischen Verhältnisse in diesem Gebiet genauer studiert werden (siehe Abb. 4). Die Verlängerung des Eingriffes durch diese 2. Injektion dürfte nicht ins Gewicht fallen, vor allem im Vergleich

zu den dadurch erreichten besseren diagnostischen Ergebnissen.

Dann ist auch eine den wirklichen Verhältnissen entsprechende Operationsindikation mit genauer Abwägung der Risikofaktoren möglich.

Seit fast 2 Jahren wird dieses vielleicht "superselektiv" zu nennende Verfahren hier routinemäßig angewandt.

3.b) linker Ventrikel

Bei 4 Patienten wurde ein zu kleiner linker Ventrikel und bei einem eine zu enge Ausflußbahn aus dem linken Ventrikel gefunden. Es ist nun bekannt, daß bei der Fallot'schen Tetralogie der linke Ventrikel im Vergleich zum Herzgesunden fast immer etwas kleiner ist, aber funktionell voll ausreicht, wie schon anfangs ausgeführt wurde. Außerdem ist festgestellt worden, daß zu der postoperativ meist auftretenden Rechtsherzinsuffizienz eine Erhöhung des enddiastolischen Volumens des linken Ventrikels hinzutritt, der ja postoperativ ein größeres Schlagvolumen als präoperativ zu fördern hat (28). An diese hämodynamische Umstellung muß er sich adaptieren.

Ein massives Lungenödem verbunden mit progressivem, therapieresistentem Linksherzversagen kann ein deutliches Zeichen für einen funktionell zu kleinen linken Ven-

trikel oder eine Einengung in der Ausflußbahn des linken Ventrikels sein, wenn ein offener VSD, große Kollateralen oder eine Ausflußbahnstenose bei weitem Überreiten ausgeschlossen sind. Dies fand sich 4 mal unter unseren Patienten.

Daraus ziehen wir den Schluß, daß auch schon bei leichtem Verdacht auf einen zu kleinen linken Ventrikel eine spezielle Darstellung des linken Ventrikels mit seiner Ausflußbahn wünschenswert ist. Natürlich sind wir uns darüber im klaren, daß dieses Verfahren nur annähernde Befunde erbringen kann; denn auch Koppelung und Vergleich von Herzkatheter und Angiokardiographie können keine absolut aussagekräftigen Ergebnisse liefern, wenn sie nicht mit der Klinik verglichen werden. Es ist abzuwarten, welche Resultate die zur Zeit laufenden Untersuchungen auf diesem Gebiet bei Volumen - Bestimmung des linken Ventrikels aus dem Angiokardiogramm erbringen, besonders, ob und welche brauchbaren Maße und Daten für einen funktionell noch ausreichenden und einen dementsprechend schon zu kleinen linken Ventrikel gefunden werden.

4.) double outlet right ventricle

Der "double outlet right ventricle" wird heute nicht mehr als extreme Form der Fallot'schen Tetra-

logie angesehen, sondern als eigenes Krankheitsbild. Die Korrektur dieser Anomalie erfordert ein ganz anderes chirurgisches Vorgehen als die der Tetralogie. Jede Tetralogie sollte gegen einen "double outlet" abgegrenzt werden. Angiokardiographisch ist die Möglichkeit heute gegeben. DAYEM (5) führt mehrere Kriterien an, nach denen eine erfolgreiche Differentialdiagnose Tetralogie- "double outlet right ventricle" möglich ist:

1. Ursprung beider großen Gefäße vom rechten Ventrikel
2. stark prominentes parietales Band der Crista supraventricularis in der a - p - Aufnahme
3. Links - Rechts - Shunt
4. Lage von Aorten- und Pulmonalklappe auf gleicher Ebene
5. Lage der Aortenklappe höher als normal.

Ein weiteres Kriterium ist das Fehlen der Kontinuität Aortenklappe - Mitralklappe.

Dieser Herzfehler muß nach diesen Gesichtspunkten exakt diagnostiziert und dann mit der entsprechenden Operationsindikation dem Chirurgen übergeben werden.

5.) Einfluß von ungünstiger Anatomie, Blutgerinnungs-
störung und Infektion auf den Operationserfolg

Bei der Betrachtung der Todesursachen der 50 Verstorbenen stellen sich folgende 3 Gesichtspunkte als bedeutendste und folgenschwerste heraus:

ungünstige Anatomie	15 Fälle	30 %
Blutgerinnungsstörung	12 Fälle	24 %
Infektionen	11 Fälle	22 %

Wenn noch die 6 - 12 % - Patienten hinzugerechnet werden, die postoperativ - und bei der Sektion verifiziert - eine hämorrhagische Diathese aufwiesen, aber letztlich aus anderen Gründen verstarben, dann ergeben die genannten 3 Ursachen für den Tod der Patienten den überwältigenden Anteil von 88 %.

Nun bedingt meist eine ungünstige Anatomie eine längere Operations - und Perfusionsdauer durch zusätzliche Korrekturmaßnahmen, wie Erweiterung des Ausflußtraktes oder der Klappenregion oder sogar des Pulmonalisstammes mit einem Patch. Diese lange Perfusionszeit wirkt sich, wie auch gezeigt werden konnte, ungünstig auf das Gerinnungssystem aus. Daraus resultieren lange Blutstillungszeiten, bei vorangegangener Blalock - Operation noch kompliziert durch die im damaligen Operationsgebiet gebildeten Kollateralen, bis hin zur hämorrhagischen Diathese.

Auf dem Boden dieser Schwächung des Organismus kann eine Infektion bedrohliche Ausmaße annehmen - Fall Seite 38 - und sich zur unbeherrschbaren Sepsis ausbreiten, ganz abgesehen davon, daß schon eine normal verlaufende Herzoperation eine starke Infektionsgefährdung bedeutet.

Es konnte somit gezeigt werden, daß eine ungünstige anatomische Situation, die sich im vorliegenden Krankengut bis zur Korrekturunmöglichkeit erstreckte, mit ihren mittelbaren und unmittelbaren Folgen eine Hauptursache für den letalen Ausgang einer Totalkorrektur der Fallot'schen Tetralogie darstellt. Diese ist praktisch immer mit einer der beiden anderen Parameter, Blutgerinnungsstörung oder Infektion, ursächlich verbunden. So ist also in der postoperativen Phase ein komplexes Geschehen zu bewältigen.

X. ZUSAMMENFASSUNG

Klinische, Operations - und Sektionsbefunde von 50 Patienten mit Fallot'scher Tetralogie, die nach der Totalkorrektur verstorben sind, wurden erfaßt. Dabei wurden vor allem die Angiokardiographiefilme retrospektiv durchgesehen und mit der anatomischen Wirklichkeit, wie sie sich während der Operation und bei der Sektion bot, verglichen.

Es ergaben sich 29 deutliche Abweichungen, überwiegend im Gebiet des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels, vornehmlich an der Pulmonalklappe selbst. Bei 15, also über der Hälfte der 29 Patienten, wirkten sich die ungünstigen anatomischen Verhältnisse als mittelbare Todesursache aus. Darunter befanden sich auch 4 Patienten mit anatomisch - hämodynamisch zu kleinem linken Ventrikel. Diese Ergebnisse sprechen dafür, daß vor der Totalkorrektur eine exakte Darstellung des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels und auch des linken Ventrikels erforderlich ist.

Auf die Notwendigkeit der Abgrenzung des "double outlet right ventricle" von der Fallot'schen Tetralogie wegen des andersartigen chirurgischen Vorgehens wird hingewiesen, und es werden einige differentialdiagnostische Kriterien für die Angiokardiographie genannt.

Die Problematik der gegenseitig sich bedingenden und verstärkenden häufigsten Todesursachen, nämlich ungünstige Anatomie, Blutgerinnungsstörung bzw. -neigung und Infektanfälligkeit wird aufgezeigt, mit ihren Auswirkungen auf den Erfolg der Totalkorrektur.

LITERATURVERZEICHNIS

- 1) Abbott, M.E.:

ATLAS OF CONGENITAL CARDIAC DISEASE

New York, American Heart Association, 1936

- 2) Best, P. V. and Heath, D.:

PULMONARY THROMBOSIS IN CYANOTIC CONGENITAL HEART
DISEASE WITHOUT PULMONARY HYPERTENSION

J. Path. Bact. 75: 281, 1958

- 3) Blalock, A.:

SURGICAL PROCEDURES EMPLOYED AND ANATOMICAL
VARIATIONS ENCOUNTERED IN THE TREATMENT OF
CONGENITAL PULMONIC STENOSIS

Surg. Gynec. Obstet. 87: 385, 1948

- 4) Blömer, H.:

AUSKULTATION DES HERZENS UND IHRE HÄMODY-
NAMISCHEN GRUNDLAGEN

Verlag Urban u. Schwarzenberg 1969

- 5) Dayem, M.K. A., Preger, L., Goodwin, J.F. und Steiner:

DOUBLE OUTLET RIGHT VENTRICLE WITH PULMONARY
STENOSIS

Brit. Heart J. 29: 64 1967

- 6) Lerra, (Hgr.):

HANDBUCH DER THORAX-CHIRURGIE Bd. II/1 697

Springer Verlag 1959

- 7) Doerr, W. und Bargmann, W.:

DAS HERZ DES MENSCHEN

Bd. I 548

Thieme Verlag 1963

- 8) Donzelot, E., Metianu, C. Durand, M. Cherchi, A.,
and Vlad, P.:

L'ELECTROCARDIOGRAMM DANS LA TETRALOGIE DE
FALLOT (étude de 100 cas)

Arch. Mal. Coeur, 44: 97, 1951

- 9) Ferencz, C.:

THE PULMONARY VASCULAR BED IN TETRALOGY OF
FALLOT. II. CHANGES FOLLOWING A SYSTEMIC -
PULMONARY ARTERIAL ANASTOMOSIS

Bull. Johns Hopkins Hosp. 106: 100, 1960

- 10) Frater, R. W. M., Rudolph, A.m. and Hoffmann, J.I.E.:

ACQUIRED PULMONARY ATRESIA IN TETRALOGY OF
FALLOT WITH A FUNCTIONING BLALOCK - TAUSSIG SHUNT.

Thorax, 21: 457, 1966

- 11) Glancy, D. L., Morrow, A. G. and Roberts, W. C.:

MALFORMATIONS OF THE AORTIC VALVE IN PATIENTS
WITH THE TETRALOGY OF FALLOT.

Amer. Heart J., 76: 755, 1968

- 12) Gotsman, M.S.:

INCREASING OBSTRUCTION TO THE OUTFLOW TRACT
IN FALLOT'S TETRALOGY

Brit. Heart J., 28: 615 1966

- 13) Keith, J.D., Rowe, R.D. and Vlad, P.:
HEART DIDEASE IN INFANCY AND CHILDHOOD
2nd ed. New York, Macmillan, 1967
- 14) Kirklin, J.W. and Karp, R.B.:
THE TETRALOGY OF FALLOT
Saunders, Philadelphie 1970
- 15) Klinner, W.:
DIE TOTALKORREKTUR DER FALLOT'SCHEN
TETRALOGIE
Langenbeck 319: 791, 1967
- 16) Klinner, W.:
DIE KORREKTUR ZYANOTISCHER HERZVITIEN
Kongressber. Gesellsch. F. Chir. 1969, 122
Verlag Styria Graz 1969
- 17) Komp, D. M. and Sparrow, A. W.:
POLYCYTHAEMIA IN CYANOTIC HEART DIDEASE - A STUDY
OF ALTERED COAGULATION
J. of Pediatrics 76: 231, 1970
- 18) Meessen, H.:
ZUR PATHOGENESE, PROGREDIENZ UND ADAPTATION
DER ANGEBORENEN HERZ - UND GEFÄSSFEHLER.
Verh. dt. Ges. Kreisl. Forsch., 23: 138, 1957
- 19) Nadas, A.S., Rosenbaum, H.D., Wittenborg, M.H.
and Rudolph, A. M.:
TETRALOGY OF FALLOT WITH UNILATERAL PULMONARY
ATRESIA; CLINICALLY DIAGNOSABLE AND SURGICALLY
SIGNIFICANT VARIANT.
Circulation, 8: 328, 1953

- 20) Nagao, G. I., Daound, G. I. Mc Adams, A.J.,

Schwartz, D.C. and Kaplan, S.:

CARDIOVASCULAR ANOMALIES ASSOCIATED WITH TETRALOGIE
OF FALLOT

Amer. J. Cardiol., 20: 206, 1967

- 21) Neufeld, H. N., Du Shane, J. W. and Edwards, J. E.:

ORIGIN OF GREAT VESSELS FROM THE RIGHT VENTRICLE;

II. WITH PULMONARY STENOSIS

Circulation 23: 603, 1961

- 22) Rao, S. B. N., Anderson, R. C. and Edwards, J. E.:

ANATOMIC VARIATIONS IN THE TETRALOGY OF FALLOT

Amer. Heart. J. 81: 361, 1971

- 23) Schoenmackers, J.:

ZUR FALLOT'SCHEN TETRALOGIE

Thoraxchirurgie, 9: 242, 1961

- 24) Schoenmackers, J.:

ÜBER HERZKLAPPENFEHLER BEI ANGEBORENEEN HERZ- UND
GETÄSSFEHLERN.

Z. Kreisl. Forsch., 47: 107, 1958

- 25) Smith, D. R. Effat, H. Hamed, M. A. and Omeri, M. A.:

RADIOLOGICAL AND SURGICAL ANATOMY IN TETRALOGY OF
FALLOT AND THE EFFECT ON SURGICAL PROGNOSIS

Brit. Heart J. 27: 604, 1965

- 26) Wedemeyer, A. L., Edson, J. R. and Krivit, W.:

COAGULATION IN CYANOTIC CONGENITAL HEART DISEASE

Amer. J. Dis.Child, 124: 656, 1972

27) Zerbini, E. J., Macrus, R., Bittencourt, D.,

Jatene, A. and Filho, C. M. C.:

STUDY OF A SERIES OF 274 CASES OF PULMONIC
STENOSIS ASSOCIATED WITH INTERVENTRICULAR SEPTAL
DEFECTS CORRECTED UNDER EXTRACORPOREAL CIRCULATION.

J.Cardiovasc. Surg. (Torino), 7: 209, 1966

28) Zerbini, E. J.:

THE SURGICAL TREATMENT OF THE COMPLEX OF FALLOT:
LATE RESULTS.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 58: 158, 1969

29) Jarmakini, J. M., Graham, Th. P., Cavent, R. V.

and Capp, M. P.:

THE EFFECT OF PALLIATIVE OR CORRECTION SURGERY
ON LEFT HEART VOLUME CHARACTERISTICS IN PATIENTS
WITH TETRALOGY OF FALLOT.

Circulation 42/ III: 170 - Nr. 636, 1970

An dieser Stelle möchte ich meinem Doktorvater,
Herrn Prof. Dr. K. Bühlmeier, für die Überlassung
des Themas sowie für seine Anregung und Hilfe
danken.

Danken möchte ich auch Frau Dr. U. Ingrisch für
ihre Hilfe bei der Korrektur.

L E B E N S L A U F

=====

Am 22. 8. 1945 wurde ich, Eberhard Wiebringhaus, in Holtwick, Kreis Coesfeld, als 1. Kind des Tierarztes Dr. Hermann-Alfred Wiebringhaus und seiner Ehefrau Paula geb. Hegemann geboren. Im Sommer 1945 ließ sich mein Vater in Marl nieder.

Dort wurde ich 1952 in die katholische Overberg-Schule eingeschult.

1956 wechselte ich auf das Gymnasium Petrinum in Recklinghausen über und machte im Februar 1965 das Abitur.

Vom April 1965 bis März 1967 war ich als Soldat auf Zeit in Handorf bei Münster, in Hamm und das letzte Jahr auf der Sanitätsakademie in München stationiert.

Mit dem Sommersemester 1967 begann ich das Medizinstudium an der Ludwig - Maximilians - Universität in München. Dort legte ich nach dem Sommersemester 1969 das Physikum ab und beschloß das Studium mit dem Staatsexamen im Dezember 1972.

Seit dem 1. 2. 1973 bin ich als Medizinalassistent tätig.

